

ANNÉE 1914

THÈSE

N°

PRÉSENTÉE POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

Israël ALTERMANN

Né à Lodz (Pologne russe), le 15 novembre 1888

203

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALFORMATION CONGÉNITALE

DU COU-DE-PIED DITE DE VOLKMANN

Président : M. RECLUS, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, Rue Racine (VI)

1914

203

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

ANNÉE 1914

THÈSE

N°

PRÉSENTÉE POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

Israël ALTERMANN

Né à Lodz (Pologne russe), le 15 novembre 1888

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALFORMATION CONGÉNITALE

DU COU-DE-PIED DITE DE VOLKMANN



Président : M. RECLUS, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, Rue Racine (VI)

1914

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN, M. LANDOUZY

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	NICOLAS
Physiologie.	CH. RICHET
Physique médicale.	WEISS
Chimie organique et Chimie générale.	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales.	ACHARD
Pathologie médicale.	WIDAL
Pathologie chirurgicale.	TEISSIER
Anatomie pathologique.	LEJARS
Histologie.	PIERRE MARIE
Opérations et appareils.	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale.	AUGUSTE BROCA
Thérapeutique.	POUCHET
Hygiène.	MARFAN
Médecine légale.	CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	THOINOT
Pathologie expérimentale et comparée.	LETULLE
	ROGER
	DEBOVE
Clinique médicale.	LANDOUZY
	GILBERT
	CHAUFFARD
	HUTINEL
Maladies des enfants.	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	GILBERT BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux.	DEJERINE
	DELBET
Clinique chirurgicale.	QUENU
	RECLUS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique.	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
	BAR
Clinique d'accouchements.	PINARD
	RIBEMONT-DESSAIGNE
Clinique gynécologique.	POZZI
Clinique chirurgicale infantile.	KIRMISSON
Clinique thérapeutique.	ALBERT ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ALGLAVE	GUENIOT	LERI	RICHAUD
BERNARD	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BRANCA	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
BRUMPT	JOUSSET (A.)	MOCQUOT	SAUVAGE
CAMUS	LABBE (H.)	MULON	SCHWARTZ (A.)
CASTAIGNE	LAIGNEL-LAVASTINE	NICLOUX	SICARD
CHAMPY	LANGLOIS	NOBECOURT	TANON
CHEVASSU	LECENE	OKINCZYC	TERRIEN
COUVELAIRE	LEMIERRE	OMBREDANNE	TIFFENEAU
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	VILLARET
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERRER	ZIMMERN
GREGOIRE	LEREBoullet	RIBIERRE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

I Altermann

A MONSIEUR LE DOCTEUR ALBERT MOUCHET

Chirurgien des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'honneur

*Qui a bien voulu nous inspirer
le sujet de cette thèse et auquel
nous adressons nos respectueux
remerciements.*

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR RECLUS

Professeur de Clinique chirurgicale à la Faculté de Médecine
Chirurgien de l'Hôtel-Dieu
Membre de l'Académie de médecine
Commandeur de la Légion d'honneur

En témoignage de reconnaissance pour l'honneur qu'il me fait en acceptant la présidence de cette thèse.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

MONSIEUR LE DOCTEUR CLAISSE

Médecin de l'hôpital de la Pitié

MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRÉ PETIT

Médecin de l'Hôtel-Dieu

MONSIEUR LE PROFESSEUR SEGOND

Chirurgien de la Salpêtrière

(In memoriam)

MONSIEUR LE PROFESSEUR POZZI

Chirurgien de l'hôpital Broca

MONSIEUR LE DOCTEUR RAVAUT

Médecin des Hôpitaux

A MESSIEURS LES DOCTEURS PISSAVY, RIST

Médecins des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR JAYLE

Ancien chef de Clinique à la Faculté de médecine

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
MALFORMATION CONGÉNITALE
DU COU-DE-PIED DITE DE VOLKMANN

INTRODUCTION

Sous le nom de luxation congénitale du pied en dehors, Volkmann décrivait en 1873 une affection caractérisée par deux symptômes dominants : d'une part le transport du pied en dehors, dans une position telle que la déformation soit en tous points semblable à celle que l'on observe après une fracture de Dupuytren vicieusement consolidée, et d'autre part le raccourcissement toujours considérable de la jambe.

Affection extrêmement rare, cette déformation semblait héréditaire, et Volkmann racontait l'histoire de plusieurs malades appartenant à la même famille, également atteints. Kraske avait la bonne fortune de pouvoir faire l'examen anatomique complet d'un sujet mort en bas âge, et Fahr consacrait sa thèse aux données fournies par cet examen.

Depuis, plusieurs malades présentant des lésions

analogues ont été observés, surtout en Allemagne par Mosengell, Riedinger, Burckhardt, Dreyfus, Rosenthal, par Freiberg en Amérique.

Quoique très rare, la difformité décrite par Volkmann est donc nettement isolée par les chirurgiens allemands et mention en est faite par Hoffa et Joachimsthal dans leurs traités.

En France, aucune étude n'est consacrée à cette question.

Elle est bien effleurée cependant dans la thèse de Lefebvre, mais l'auteur n'insiste pas, envisageant surtout la lésion en ce qu'elle touche aux absences congénitales du péroné.

Les classiques ne s'en occupent point, et il faut en venir aux livres récents de Piéchaud et de Kirrison pour y trouver une courte allusion.

Le seul travail d'ensemble paru en France sur la déformation de Volkmann, est celui de M. Kirrison publié dans *la Revue d'Orthopédie* de septembre 1913, et accompagné de 2 observations.

Récemment enfin, M. le D^r Mouchet a pu en observer un cas à la consultation de l'hôpital Saint-Louis; il a bien voulu attirer sur lui notre attention et nous inspirer le sujet de ce travail. Nous lui adressons ici nos respectueux remerciements.

ÉTUDE CLINIQUE

Les premières observations publiées par Volkmann en 1873 étaient celles d'un nommé Bernhardt et de son fils âgé de trois ans et demi.

Les lésions présentaient chez l'un et chez l'autre une grande ressemblance, étaient bilatérales et se manifestaient par une déviation très considérable du pied en dehors, accompagnée d'un raccourcissement extrêmement notable du membre inférieur.

Volkmann désigna d'abord l'affection sous le nom de luxation congénitale du pied en dehors, dénomination défectueuse comme le montrèrent les recherches anatomo-pathologiques de Bidder. Il s'agissait d'une déformation héréditaire, puisque sur 15 individus faisant partie de sa famille, Bernhardt en connaissait 7 atteints comme lui.

En plus de deux cas précédents, Kraske en observa un troisième dans la même famille, celui d'un second enfant de Bernhardt dont l'autopsie put être pratiquée ; enfin un troisième enfant de Bernhardt également mort en bas âge put être autopsié par Bidder. A ces quatre observations viennent s'en joindre plusieurs autres. Ce sont, par ordre chronologique,

celles de Mosengell, Riedinger, Burckhardt, Freiberg, Dreyfus, Rosenthal, les deux de M. Kirmisson, enfin, celle toute récente de M. Mouchet.

D'autres observations sont citées dans l'article de Redard (*Revue d'orthopédie*, 1890) trois, personnelles et d'autres de nombreux auteurs particulièrement de Meusel. Ces cas, de même que celui plus ancien de Bidder, doivent être différenciés nettement : il y a bien valgus, mais cette attitude est due à l'absence congénitale du péroné et s'accompagne d'anomalies des orteils.

Nous avons donc réuni en tout 13 observations.

Dans 11 cas, on constate la déformation typique décrite par Volkmann : raccourcissement de la jambe, pied en valgus.

Mais dans 2 cas (Kirmisson et Burckhardt) la déformation était tout autre, le pied au lieu d'être rejeté en dehors était au contraire attiré en dedans, en varus ; l'articulation tibio-tarsienne présentait un interligne non plus oblique en haut et en dehors mais en haut et en dedans avec raccourcissement du tibia.

Il faut donc briser le cadre de la maladie de Volkmann et à côté de la déviation du pied en valgus, déviation de beaucoup la plus fréquente, faire place à la malformation inverse, déviation du pied en dedans. D'où il résulte que nous devons décrire successivement ces deux types cliniques.

Dans les cas typiques de la première catégorie, il s'agit d'une lésion bilatérale apparaissant à la nais-

sance et se manifestant par deux signes principaux : raccourcissement de la jambe et déformation au niveau du pied.

Ce raccourcissement, dans la plupart des observations, est des plus marqués ; les sujets présentent un fémur normal, l'articulation du genou est intacte, mais la jambe est d'une brièveté remarquable. Chez le premier malade de Volkmann, le fémur mesuré du trochanter à l'interligne du genou présente une longueur de 41 centimètres, le tibia près de deux fois moins long n'a que 41 centimètres. Même proportion pour le second malade : 19 et 10 centimètres.

Le raccourcissement est moins marqué dans les autres cas, mais il existe néanmoins, sauf dans le cas de Freiberg.

Les muscles sont souvent atrophiés d'une manière plus ou moins appréciable, dans quelques observations, on relate leur intégrité.

Mais, c'est au niveau de la région du cou-de-pied que siègent les lésions caractéristiques.

L'inspection permet de constater les symptômes suivants :

De face, l'axe de la jambe ne tombe plus comme normalement au niveau du premier espace intermétatarsien, mais en dedans, sur le bord interne du pied.

Celui-ci est très fortement dévié en dehors, à tel point que l'articulation tibio-tarsienne semble devenue latérale, de médiane qu'elle était.

En dedans, apparaît entre la jambe et le bord externe du pied, une dépression en coin formant

un angle obtus dont l'amplitude peut diminuer jusqu'à atteindre l'angle aigu.

En dedans, comme corollaire, on remarque la forte saillie sous les téguments de la malléole interne, de la face interne et du bord supérieur de l'astragale.

De profil, il n'y a pas de raccourcissement bien appréciable de la face dorsale du pied, mais par contre, le bord externe est relevé, ne s'appuie plus sur le sol et regarde en haut et en dehors.

Le côté interne est abaissé. La voûte plantaire normale est rejetée en dehors, et le malade marche non plus sur les talons antérieur et postérieur de la plante, mais sur le bord interne du pied ; la malléole interne se trouve à petite distance du talon, la face interne de l'astragale supporte la presque totalité du poids du corps et la peau s'épaissit à son niveau. Une bourse séreuse peut se développer dans le tissu cellulaire.

Ajoutons que dans quelques cas, mais non pas constamment, on observe des anomalies du côté des orteils : comme le fait remarquer M. Kirmisson, ces faits se rapportent plutôt à des absences congénitales du péroné.

Les renseignements fournis par la palpation corroborent ceux que donne l'inspection.

Du côté interne, le tibia est normalement constitué jusqu'à son épiphyse inférieure, mais celle-ci subit un épaissement considérable, d'autant plus considérable que le sujet est plus âgé, Volkmann fait remarquer qu'elle se recouvre de productions

osseuses saillantes, qui lui donnent l'aspect d'une massue. La pointe de la malléole interne est très rapprochée du sol et peut même venir en contact avec lui (Dreyfus).

Du côté externe, au contraire, la pointe de la malléole externe que l'on sent en général à travers les téguments est distante de 5 centimètres environ du sol : différence essentielle avec une mortaise tibio-tarsienne normale, où la malléole péronière descend plus bas que la malléole tibiale.

En outre, cette malléole est parfois repliée en dehors, l'épiphyse formant alors avec la diaphyse un angle plus ou moins obtus. La diaphyse peut être suivie de bas en haut, mais à une distance variable, à 3 ou 4 centimètres au-dessus de la pointe malléolaire, le péroné n'est plus perceptible, et c'est tout à fait en haut que l'on peut arriver à sentir l'épiphyse supérieure. Dans le cas de Dreyfus, dans celui de M. Mouchet, l'os existe en entier. L'astragale repose par sa face interne sur le sol, la radiographie ne le montre point déformé, mais seulement enclavé entre les deux os qui forment la mortaise tibio-tarsienne : l'espace intermalléolaire peut être élargi.

Quelle est la destinée, au point de vue fonctionnel, d'une articulation ainsi malformée ? Contrairement à ce que l'on pourrait penser, les mouvements conservent une amplitude à peu près satisfaisante, et l'attitude vicieuse peut même, chez les sujets jeunes, être corrigée.

La marche est à peine gênée, cependant les malades boitent un peu et se fatiguent vite.

Le bassin subit assez souvent des déviations compensatrices.

Des observations récentes sont permises de joindre aux données de la clinique celles de la radiographie.

Si l'on pouvait encore penser qu'il s'agit quelquefois d'une luxation du pied en dehors, cette méthode d'investigation lèverait tous les doutes, le tibia et le péroné d'une part, le calcaneum et l'astragale de l'autre existent, mais avec des modifications capitales dans leurs rapports.

La surface articulaire de la malléole externe s'arrête très haut; la mortaise, dans son ensemble, au lieu de présenter un plafond horizontal bordé par deux murs verticaux, présente une obliquité en haut et en dehors; l'astragale basculé en dehors également, vient s'arc-bouter dans l'espace interosseux; il s'agit d'un véritable diastasis congénital. Ainsi donc, obliquité de l'interligne en haut et en dehors, déplacement correspondant de l'astragale, telles sont les données essentielles fournies par la radiographie.

Si l'on suit le tibia et le péroné jusqu'à leurs épiphyses supérieures, on les voit s'écarter légèrement de leurs rapports normaux; le péroné est plus refoulé en arrière qu'à l'état normal, de sorte que les deux os se recouvrent plus qu'ils ne devraient le faire.

Les diaphyses sont assez souvent incurvées.

C'est une déformation diamétralement opposée

que nous devons décrire dans la seconde catégorie des cas qu'il nous reste à passer en revue, ceux où le pied est dévié en varus.

Là, comme précédemment, le raccourcissement de la jambe est très marqué et porte surtout sur le tibia.

Vu de face, le pied apparaît en varus ; la malléole externe fait une forte saillie sous les téguments, et sa pointe peut descendre jusqu'au contact du sol.

Du côté interne, faible saillie de la malléole tibiale surmontée d'une dépression.

Le pied repose sur le sol par son bord externe.

Par la palpation, on sent encore la très forte saillie du péroné dont la malléole, volumineuse, hypertrophiée semble repousser le pied en dedans.

En dedans, la malléole tibiale est très diminuée de volume, et l'on ne peut suivre que sur un segment limité le trajet de la diaphyse.

Tout porterait à croire à une absence partielle du tibia ou à une synostose tibio-péronière. Mais il n'en est rien, et la dissection, dans le cas de Burckhardt, la radiographie dans celui de M. Kirmisson, montrent l'existence et l'intégrité de l'os.

La radiographie a permis, en outre, dans le cas de M. Kirmisson de préciser qu'il s'agissait bien, là encore, d'une obliquité anormale de l'interligne articulaire qui se dirige de bas en haut et de dehors en dedans.

Des signes que nous avons énumérés précédemment découle cette conclusion : il s'agit non point d'une luxation congénitale du pied en dehors comme

•

l'avait pensé Volkmann, non point d'une déformation liée à une absence congénitale du tibia ou du péroné, mais d'une déformation due à un développement anormal de l'articulation tibio-tarsienne, de telle sorte que l'interligne d'horizontal qu'il devrait être devient oblique en haut et en dehors ou en dedans.

Il est impossible, dans ces conditions, que l'hésitation soit permise entre une déformation de Volkmann et un pied bot valgus congénital, variété rare, ou plutôt un pied plat valgus douloureux.

Dans les deux cas, l'interligne tibio-tarsien est rigoureusement horizontal.

Une question beaucoup plus délicate à élucider est celle de la parenté qu'il peut y avoir entre la maladie de Volkmann et les déviations du pied, soit en valgus, soit en varus, qui sont particulièrement fréquentes dans les cas d'absence congénitale du tibia ou du péroné.

Ces faits ont été publiés par Redard, Meusel et plusieurs autres auteurs ; Lefebvre leur a consacré sa thèse.

L'absence congénitale du péroné est la plus fréquente.

Le raccourcissement du membre est frappant, les masses musculaires sont atrophiées, le pied est en valgus assez accentué, et deux caractères essentiels sont à noter : d'une part, l'absence totale du péroné dont aucune trace ne peut être découverte, et d'autre part la flexion du tibia en avant.

Il existe en général sur la face antérieure de la jambe des cicatrices dont l'interprétation est discutée.

Presque toujours, il y a d'autres malformations congénitales : bec-de-lièvre, absence ou anomalie de développement d'un ou de plusieurs orteils.

Dans l'absence congénitale du tibia, le valgus est remplacé par une déformation inverse en varus, le tibia est peu ou point développé, cicatrices antérieures et lésions des orteils manquent rarement.

Nous pouvons dès lors faire un parallèle entre la maladie de Volkmann et les déformations analogues qu'on rencontre dans l'absence congénitale d'un des os de la jambe. Dans la première, l'obliquité de l'interligne et la déviation du pied, sa conséquence, sont les phénomènes essentiels. Les deux os, pour si anormalement développés qu'ils soient, existent parfois dans leur entier, toujours dans leur segment inférieur, les lésions des orteils sont exceptionnelles.

Dans les autres cas, au contraire, ce n'est plus l'obliquité de l'interligne, mais l'absence de l'un des deux os qui commande la déviation, déviation qui d'habitude n'est point la seule lésion, et s'accompagne de cicatrices, plicature du tibia, malformations des orteils.

Est-ce à dire que la maladie de Volkmann et l'absence congénitale du tibia et du péroné doivent être nettement séparées? Non, sans doute, car quelques cas rares il est vrai, comme celui de Bidder, semblent indiquer de véritables transitions entre les deux

types cliniques. On doit remarquer, toutefois, que l'observation de cet auteur, que nous citons séparément, se rapproche beaucoup des absences congénitales du péroné et Hoffa se refuse à la ranger dans le cadre de la malformation de Volkmann.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'examen anatomo-pathologique des lésions qui peuvent se rencontrer dans la maladie de Volkmann a été fait dans deux cas. La première autopsie a été pratiquée par Kraske sur le cadavre du second enfant de Bernhardt examinée par Volkmann. La seconde est également celle d'un troisième enfant de la même famille ; elle a été faite par Bidder. A ces données précises, l'on doit joindre celles que fournit la radiographie. Elles sont malheureusement assez restreintes, l'examen n'ayant pu être fait que dans les cas récents (Rosenthal, Freiberg, Dreyfus, Kirmisson et Mouchet).

Ce qui frappe dès l'abord c'est l'exiguité du membre déformé. Nous avons déjà cité des chiffres. Le membre est réduit dans toutes ses dimensions, mais dans les cas typiques, on ne voit ni cicatrices cutanées, ni incurvations anormales des os de la jambe.

Les muscles ont conservé, et leur tonicité et leur volume normaux. A part, d'une manière inconstante un léger raccourcissement du tendon d'Achille, il n'y pas de rétractions tendineuses ; seule la disparition des péroniers latéraux peut être un peu modifiée par l'absence du péroné sur lequel ils reposent normalement.

Le tibia n'est pas modifié dans son épiphyse supérieure. La diaphyse, plus courte, plus mince, donne insertion à une épiphyse inférieure habituellement très altérée. Elle est diminuée dans toutes ses dimensions ; son épaisseur déjà moindre qu'à l'état normal du côté interne, diminue encore du côté externe (respectivement 2 centimètres et 2 millimètres, cas de Bidder) Sa face inférieure, concave, est orientée de telle sorte qu'elle regarde en haut et en dehors.

Le péroné présente des déformations extrêmement intéressantes. Dans les cas très marqués, l'os entier est réduit à une mince lamelle dont la hauteur peut atteindre 5 à 6 centimètres.

A son extrémité supérieure, on voit une petite tubérosité sur laquelle s'insère un fort tractus fibreux. Ce tractus remonte jusqu'au condyle externe du fémur, et on peut le considérer comme représentant à la fois l'extrémité supérieure du péroné et le ligament latéral externe.

Dans quelques cas, le péroné existe en entier et parfois (Kirmisson) la diaphyse d'un des deux os ou des deux ensemble est assez fortement incurvée et hypertrophiée.

Du côté du pied, le squelette est à peu près normal. Seul l'astragale est légèrement modifié. Sa face interne plus haute que la face externe supporte tout le poids du corps et peut présenter un certain épaissement.

Dans l'ensemble, le péroné est sur un plan un peu postérieur à celui du tibia.

L'articulation du genou fonctionne normalement.

Reste à étudier l'articulation tibio-tarsienne.

Les surfaces articulaires, du côté de la jambe sont très modifiées et la mortaise normale n'est plus représentée que par une surface légèrement concave recouverte de cartilage. Cette surface n'est pas horizontale, elle est obliquement dirigée en haut, en arrière et en dehors décrivant avec l'horizontale un angle très variable qui peut ne pas dépasser 45 degrés, ou s'approcher de l'angle droit.

Les deux saillies osseuses des malléoles sont profondément modifiées. La malléole interne est atrophiée, réduite le plus souvent à un petit tubercule, l'externe n'existe plus, et à leur place s'insèrent de puissants ligaments qui maintiennent, malgré tout, le pied dans une position à peu près convenable. M. Kirmisson a pu faire l'étude d'un cas dans lequel le pied n'était plus en valgus mais en varus. Ce qui frappe dans ce cas, c'est le développement très exagéré de la malléole externe dont les dimensions sont augmentées dans tous les sens.

La malléole interne, au contraire, est diminuée, atrophiée, sa pointe descend beaucoup moins bas. Dans l'ensemble l'interligne est oblique en haut et en dedans.

Le squelette du pied est à peu près normal, mais l'astragale est repoussé en dedans par la saillie malléolaire externe qui semble être la cause de la déviation.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

L'étude des lésions anatomo-pathologiques conduit à une investigation bien autrement importante : quelles sont les causes capables d'amener une modification si considérable dans l'articulation tibio-tarsienne, comment agissent-elles ?

Quelques considérations sont banales. Le sexe est à peu près indifférent, tout au plus y a-t-il une certaine prédisposition pour le sexe masculin.

La bilatéralité des lésions est notée dans plusieurs observations, particulièrement dans celles de la famille Bernhardt. Il est beaucoup plus intéressant d'étudier la question de l'hérédité. L'influence de celle-ci n'est pas discutable en ce qui concerne les cas observés par Volkmann. Plus des deux tiers des ascendants ou des descendants de Bernhardt étaient atteints, et les lésions qu'ils présentaient avaient entre elles une grande analogie.

Les autres auteurs ne parlent pas de malformations semblables chez les parents de leurs malades, mais il se peut qu'ils n'aient pas poussé leurs investigations jusque-là.

Note-t-on au moins chez ces sujets des antécédents

héréditaires intéressants ? Non, la plupart du temps. Ils sont en général nés à terme, l'accouchement a été régulier ; deux ou trois fois il présentent quelques signes de rachitisme, mais pas de lésions de syphilis héréditaire.

En dehors donc de l'hérédité aucune donnée pathogénique utile ne peut être tirée des antécédents du malade.

L'hypothèse d'une luxation congénitale du pied en dehors telle que Volkmann l'avait primitivement admise, quelle qu'en puisse être la cause, n'est pas à retenir et les recherches anatomo-pathologiques de Bidder, d'abord, les données de la radiographie ensuite, l'ont rendue inadmissible.

Mais les éléments communs qui rapprochent les absences congénitales des os de la jambe de la déformation de Volkmann font penser que leur pathogénie pourrait également être rapprochée.

Quelles sont donc les causes généralement invoquées pour expliquer l'absence congénitale du péroné en particulier ? Lefebvre, qui les étudie dans sa thèse les croit de deux ordres.

Il s'agit quelquefois d'une fracture *in utero* du tibia ; quelques observations sont très démonstratives de cette affirmation et relatent l'histoire de femmes qui pendant leur grossesse avaient fait une chute ou subi un traumatisme violent sur le ventre. L'incurvation du tibia serait le résultat d'une consolidation en position vicieuse, la cicatrice qu'on observe presque toujours indiquerait la perforation

de la peau par un fragment et le péroné gêné dans son développement disparaîtrait en totalité ou en partie.

Dareste invoque un autre mécanisme admis par Ch. Nélaton et vérifié expérimentalement. Des brides amniotiques, plus ou moins serrées viendraient comprimer un membre ; la gêne qui en résulterait amènerait la coudure du tibia, l'atrophie du péroné et les malformations des orteils, la cicatrice serait due à une adhérence intime de l'amnios et des téguments.

Malheureusement, il n'y a rien qui puisse expliquer ici la déformation de Volkmann.

Si le pied est dévié, c'est non point par une altération de l'articulation tibio-tarsienne, mais par absence, en quelque sorte, de celle-ci puisque le péroné manque.

Tout vient de ce que l'interligne est non plus horizontal, mais oblique ; coudure du tibia, cicatrice, malformations des orteils manquent. Bien plus, si pour un individu isolé, on peut au besoin admettre l'un des deux mécanismes précédents, essentiellement accidentels, on ne peut plus les invoquer quand la malformation est transmise héréditairement à plus des deux tiers des individus d'une même famille.

Cette notion même de l'hérédité des lésions ne donnerait-elle pas à penser qu'on se trouve là en face d'un état ancestral transmis par les ascendants à leurs descendants, à la manière de certaines autres malformations, en un mot d'une anomalie régressive ?

De prime abord, une telle explication ne satisfait guère l'esprit, car toute désaxation du pied en dehors se traduit par une gêne des mouvements et par un affaiblissement très préjudiciable à la marche, et, de plus, semblable disposition ne se retrouve ni chez les primates, ni même chez les autres mammifères.

Bidder à la suite d'expériences sur les animaux a fourni une explication de ces faits, qui jusqu'ici semble la plus satisfaisante.

On sait que la région la plus fertile de l'os en voie d'accroissement est celle où siège le cartilage jugal, à l'union de la diaphyse et de l'épiphyse. Que pour une cause quelconque, en un point de cette région l'os cesse de s'accroître, les autres zones continuant à proliférer normalement, on observera alors une déviation de l'épiphyse. C'est ce qui se produirait dans la maladie de Volkmann, l'épiphyse tibiale se développant plus rapidement et moins incomplètement que l'épiphyse péronière, et entraînant, par suite, une déviation de l'interligne tibio-tarsien.

Bidder a pu en traumatisant certains points des épiphyses chez de jeunes animaux reproduire expérimentalement des malformations articulaires identiques.

Mais la difficulté n'est que reculée, car, si ces expériences sont démonstratives en ce qui regarde le mécanisme, elles sont muettes en ce qui concerne la cause déterminante, et en particulier le problème reste entier quand il s'agit d'expliquer le caractère héréditaire de la malformation.

TRAITEMENT

Si l'obliquité congénitale de l'interligne tibio-tarsien joue le rôle essentiel dans la déformation de Volkmann, il faut aussi tenir compte des lésions secondaires qui se produisent dans l'articulation sous l'influence de la marche.

Primitivement, ce qui reste de la mortaise est seul atteint, et le pied normalement développé conserve une position convenable ; il est donc inutile d'intervenir d'emblée et, en pareil cas, une simple chaussure orthopédique renforcée par une attelle, s'il est besoin, suffira à assurer la marche d'une manière satisfaisante. On sait, en effet, que les malades sont rarement très infirmes, et que la déviation du pied, même si elle est prononcée, ne produit qu'une gêne légère dans les mouvements et dans la station.

Il est d'autant plus utile d'attendre, que l'intervention trop précoce peut conduire à des résultats très mauvais.

Freiberg, ayant pratiqué l'ostéotomie cunéiforme sur un enfant de sept mois, vit la difformité se reproduire par suite de l'accroissement de l'os.

Riedinger arriva à un résultat plus mauvais encore

puisque l'ostéotomie fut suivie de pseudarthrose.

La première indication du traitement est donc d'attendre en mettant l'enfant dans les meilleures conditions possibles pour empêcher la difformité de s'accuser. En l'espèce, une chaussure orthopédique, nous l'avons dit, remplira ce rôle.

Faut-il, plus tard, intervenir chez de semblables malades? M. Kirmisson le conseille formellement en raison des résultats satisfaisants que donne l'intervention, et propose trois méthodes opératoires : la ténotomie, l'ostéotomie et l'arthrodèse tibio-tarsienne.

La ténotomie constitue un procédé sans danger, mais qui a le grand tort de ne s'adresser qu'à l'un des effets de la malformation et non à la malformation elle-même.

Il est évident qu'en sectionnant le tendon d'Achille, on fera cesser l'équinisme, s'il existe, mais on n'aura aucune action sur la déviation du pied.

L'ostéotomie a été pratiquée par Riedinger et Freiberg.

Nous avons vu que Freiberg avait obtenu un résultat à peu près nul, la difformité s'étant reproduite. Dans le cas de Riedinger, le résultat fut déplorable. On pratiqua une ostéotomie cunéiforme du tibia au-dessus de l'articulation. Six semaines après, la consolidation n'étant pas obtenue, on se décida à suturer les deux fragments qui n'étaient réunis que par une lame fibreuse; mais la consolidation ne fut

pas davantage obtenue. Riedinger en déduit que cet accident est dû à la faible vitalité des os.

Toujours est-il qu'il y a là une contre-indication à l'ostéotomie. Il y en a une seconde plus grave, c'est qu'en la pratiquant, on se propose de pallier à une attitude vicieuse, mais non point de rétablir dans ses rapports normaux l'articulation tibio-tarsienne ; en un mot, de traiter une difformité, mais non la cause qui la produit. Ce n'est donc pas là l'opération de choix, et M. Kirmisson se prononce très nettement en faveur de l'arthrodèse. Celle-ci fut pratiquée pour la première fois par Volkmann qui, ayant à opérer les deux pieds, fit une double résection tibio-tarsienne en enlevant d'un côté la pointe de la malléole interne, et un fragment d'astragale ; de l'autre l'extrémité inférieure du tibia elle-même. Le résultat fonctionnel fut très bon.

Dreyfus, dans un cas semblable fit enlever un fragment d'épiphyse. L'enfant, revu plus tard, ne présentait aucun raccourcissement, le pied était légèrement dévié en dehors, l'articulation tibio-tarsienne ankylosée. M. Kirmisson, enfin, a opéré un malade qui présentait une attitude en varus et une très grosse malléole externe. Une opération sur le tendon d'Achille permit de réduire l'équinisme, une seconde consista dans la résection de la malléole externe très volumineuse et d'une partie de l'astragale. Les deux os furent fixés par une cheville d'ivoire, et le membre fut immobilisé dans un appareil plâtré.

De tous ces faits, il résulte que l'intervention dans les cas graves ne doit pas être pratiquée d'emblée. M. Kirmisson propose de n'opérer qu'à partir de dix ans, en faisant porter jusque-là une chaussure orthopédique. A partir de cet âge, on pourra pratiquer, non pas l'ostéotomie, mais l'arthrodèse tibio-tarsienne, qui a pour double résultat de corriger la déviation du pied en dedans ou en dehors, et d'immobiliser, en position correcte, l'articulation du cou-de-pied. Le raccourcissement, dans ces cas, est toujours minime et ne nuit pas au bon fonctionnement du membre.

OBSERVATIONS

Dans un article paru en 1873, Volkmann rapporte une observation, ou plutôt l'histoire d'une famille dont un grand nombre de membres auraient été atteints d'une déformation jusque-là inconnue, la luxation congénitale du pied en dehors.

OBSERVATION I

(Volkmann.)

Au printemps de l'année dernière, j'avais été consulté par le tailleur G. Bernhardt de Teuchern, pour une malformation congénitale bilatérale des pieds que présentait son fils âgé de trois ans. Il ajoutait que non seulement lui aussi souffrait de la même infirmité congénitale, mais encore que dans sa famille plusieurs générations en étaient affligées.

Des 17 individus qu'il connaît, on la rencontre chez 7 ; 10 seulement en sont indemnes.

Chez tous, la malformation est bilatérale et absolument symétrique ; elle est aussi fréquente chez l'homme que chez la femme.

L'affection a été transmise dans sa propre famille par sa mère.

L'examen du père et du fils révèle un cas extrêmement rare de

luxation congénitale totale de l'articulation tibio-tarsienne en dehors avec développement rudimentaire du tibia et du péroné ; et à côté de la dislocation du pied, on voit un énorme raccourcissement de la jambe.

Georges Bernhardt père, trente-huit ans, est l'aîné de sept enfants, cinq du premier lit, deux du second. Des cinq premiers enfants, deux sont normalement développés, deux présentent la déformation qui nous occupe, un enfin est d'une choquante petitesse et présente deux pieds plats très marqués, sans que l'on puisse préciser si ce sont des pieds plats congénitaux.

Sa mère a souffert d'une difformité des deux membres inférieurs que Bernhardt localise plutôt aux genoux ; cependant, il ne peut préciser et remarque qu'elle était extraordinairement petite.

Après la mort de son mari, elle a encore eu deux enfants ; le premier a été plus fortement atteint que tous les autres membres de la famille, le second est normalement développé.

Bernhardt ajoute que déjà son arrière-grand-père du côté maternel a eu une malformation des pieds qu'il ne peut préciser. Enfin, un frère de sa mère, une de ses propres sœurs, l'enfant d'un de ses frères souffrent de la même affection et de développement rudimentaire de la jambe.

Quant à Georges Bernhardt, la déformation de ses pieds mise à part, il est bien portant et bien développé, mais de taille très petite (1 m. 30). Tous les individus porteurs des mêmes lésions sont aussi très petits, quelques-uns sont d'une taille encore plus exiguë, les sujets indemnes atteignent des dimensions normales.

A l'examen, le raccourcissement porte surtout sur les jambes.

Les muscles de la cuisse et de la jambe, notamment le triceps sural sont bien développés ; le fémur a sa longueur et sa forme

normales ; la distance entre le sommet du trochanter et l'interligne articulaire est de 41 centimètres. Les rotules, les articulations de la hanche et du genou sont normales.

La déformation des pieds et des jambes est symétrique.

La longueur du tibia, prise entre la partie interne de l'interligne articulaire et le sommet de la malléole interne, est de 23 centimètres. Les pieds sont en pronation modérée et ont le caractère de pieds plats ; ils sont en forte abduction, comme articulés latéralement.

L'os paraît développé normalement, sauf au niveau de son extrémité inférieure où il s'épaissit en une forte massue recouverte de quelques saillies lisses, ce qui le fait ressembler à un moignon d'amputation dont la malléole interne est distante de 1 centimètre du sol.

Les têtes astragaliennes paraissent conformées normalement, peut-être un peu comprimées latéralement. L'astragale occupe la même situation que dans les fractures du péroné, avec diastasis, lorsqu'il est enclavé dans le ligament interosseux.

Les malléoles internes se trouvent dans leur position habituelle, un peu atrophiées, de forme normale, leur pointe est à 5 centimètres et demi de la plante du pied quand le malade est dans la station debout.

Les malléoles externes sont non pas verticalement dirigées, mais horizontalement, formant un angle de 130 degrés avec le corps du péroné qu'on peut suivre jusqu'à 4 centimètres au-dessus. Plus haut, ces os paraissent absents, et les têtes péronières manquent des deux côtés. Les rudiments du péroné sont probablement soudés au tibia. La distance entre les malléoles est à droite et à gauche de 7 centimètres et demi.

Malgré cette difformité, Georges Bernhardt est relativement bon marcheur et fait des courses de plusieurs heures.

La flexion et l'extension du pied ont une étendue normale ; la pronation est un peu exagérée, mais la supination est tout à fait impossible.

OBSERVATION II (Wolkmann.)

Max Bernhardt, fils, trois ans et demi, présente jusque dans les moindres détails la même malformation que son père.

La musculature est bien développée, et l'enfant peut marcher même quand il est un peu fatigué.

La longueur des fémurs est de 18 cm. 5 et 19 centimètres, celle des tibias de 10 cm. 5. Les péronés des deux côtés existent seulement sur une étendue de 1 pouce ; les corps et les têtes manquent des deux côtés.

L'abduction des deux pieds est plus accentuée que chez Bernhardt père ; le bord interne est notablement effondré, ce qui s'explique par une laxité très étendue de l'articulation tibio-tarsienne.

La déformation peut être corrigée d'une façon notable ; sans anesthésie l'astragale se laisse ramener à sa position normale ; ceci explique que les mouvements soient encore peu limités. Enfin, les extrémités inférieures des tibias sont moins tuméfiées et ne présentent pas de saillies comme chez le père ; les différences viennent de ce que, chez ce dernier, il s'est formé une véritable néo-articulation.

La correction, chez cet enfant, étant facile à obtenir, on a essayé la réduction sous anesthésie chloroformique et le maintien par des bandes plâtrées. Après neuf mois de traitement, les pieds

sont en position normale, on fait marcher le malade avec des chaussures spéciales munies d'attelles, mais la déformation se reproduisant, le même traitement est institué à nouveau.

Kraske continuant cette observation, rapporte que le traitement par les bandes plâtrées n'ayant décidément pas donné de résultat définitif, on eut recours à une intervention chirurgicale, d'abord sur le pied droit, puis ensuite sur le pied gauche.

Du côté droit, ablation du sommet de la malléole interne et d'une portion de l'astragale; à droite ablation d'une petite partie de l'astragale et de toute l'épiphyse inférieure du tibia, cartilages jugaux compris.

Les suites opératoires ont été bonnes; les résultats au point de vue de la station debout sont assez satisfaisants, comme on peut s'en rendre compte par comparaison avec le père; la marche laisse un peu à désirer, mais il ne faut pas oublier que l'enfant marche à peine depuis quelques jours.

OBSERVATION III

(Kraske.)

Un frère de l'enfant dont l'observation a été publiée par Volkmann (obs. précédente) est né avec cette difformité. Il a succombé avant d'avoir marché, à l'âge de treize mois.

L'autopsie a été faite à la clinique chirurgicale de Halle. Sur l'un des membres on a fait la préparation des os et des ligaments, sur l'autre celle des muscles.

Sa jambe est beaucoup plus courte que la cuisse; le raccourcissement est frappant, si l'on examine un membre normal appartenant à un sujet du même âge.

Les tibias sont un peu épaissis ; le péroné est rudimentaire, n'atteint que le milieu de la jambe, et se termine par une petite tête sur laquelle s'insère un ligament allant jusqu'au condyle externe du fémur. On peut considérer cette formation fibreuse comme étant le ligament latéral externe.

L'examen histologique des épiphyses a montré l'existence d'une mince couche de cartilage.

Si l'on regarde l'intérieur de l'articulation par une fenêtre à la partie postérieure de la capsule, on voit qu'il n'existe pas de vraie luxation. Les surfaces articulaires du tibia et de l'astragale sont au contact ; la face interne de l'os est beaucoup plus haute que l'externe. C'est l'inverse sur un os normal.

Les surfaces articulaires sont obliques en haut et en dehors ; l'astragale est un peu subluxé dans cette direction.

Il semble que la luxation ne soit pas congénitale ; c'est le développement anormal du péroné, particulièrement l'absence de son épiphyse supérieure, qui amènerait l'ascension de la malléole et l'obliquité de sa surface articulaire.

Plus tard, le poids du corps amènerait la déviation de l'astragale en dehors, et la luxation serait ainsi réalisée.

OBSERVATION IV

(Bidder.)

M. Volkmann a reçu il y a quelque temps une communication de Bernhardt lui annonçant qu'il venait d'avoir un troisième fils, qui, mort peu après sa naissance, présentait la même malformation que ses deux frères aînés.

A première vue on peut se rendre compte de la déformation. Le tibia est raccourci, le pied est dévié, on peut exagérer

l'abduction et la pronation, l'adduction et la supination sont impossibles. Les ligaments articulaires sont assez résistants. Les muscles sont normaux, toutefois les péroniers ne reposent plus sur l'os, mais sur le ligament qui le remplace.

Les fémurs bien conformés ont une longueur de 26 centimètres. Le tibia, du côté interne, atteint une longueur de 6 cm. 8, du côté externe, 5 cm. 5 seulement.

Le péroné atteint à peine le milieu du tibia ; il est relativement large et aplati et sa longueur est de 2 cm. 4. Il possède deux épiphyses cartilagineuses coniques. L'os est entouré de périoste qui se continue avec un ligament fibreux dont l'insertion se fait au condyle externe du tibia et qu'on peut considérer comme un prolongement du ligament latéral externe.

La malléole interne dépasse à peine la surface articulaire du tibia. Sur une coupe longitudinale du tibia, on voit que l'épiphyse supérieure est normale, le canal médullaire de la diaphyse est étroit et entouré d'une couche corticale assez épaisse.

La limite inférieure de la diaphyse est horizontale dans sa moitié interne seulement, dans sa moitié externe elle se dirige obliquement en haut et en dehors, ce qui explique que le tibia soit plus court sur son côté interne que sur son côté externe.

L'épiphyse inférieure tout entière cartilagineuse s'écarte considérablement de la normale.

Au bord interne, près de la malléole interne, elle a une hauteur de 1 cm. 2. Au bord externe, et à la partie externe de la surface articulaire, elle forme une couche de 2 millimètres d'épaisseur qui recouvre le tissu spongieux de la diaphyse et suit celui-ci en haut et en dehors.

De la sorte, la ligne articulaire du tibia forme avec l'horizontale un angle de plus de 45 degrés ouvert en dehors.

Dans cette position, les surfaces articulaires coïncident bien.

Après incision de la capsule et du ligament deltoïdien qui se dirige en haut, la surface de l'astragale apparaît aplatie et un peu concave ; latéralement et en avant, les surfaces cartilagineuses manquent totalement et sont remplacées par les ligaments articulaires. Il existe cependant une toute petite surface articulaire. L'astragale et le calcaneum, le bord externe de l'astragale sont épaissis sur leur côté interne, les surfaces articulaires antérieures sont élargies.

Bidder montre ensuite que ces lésions prouvent qu'il ne s'agit pas de luxation du pied en dehors, mais de malformation congénitale de l'articulation tibio-tarsienne. Il rappelle ensuite que si l'altération de l'articulation est la lésion primitive, ce n'est que secondairement à la marche qu'apparaît la déviation du pied, et que celle-ci serait encore plus marquée sans l'intervention des ligaments latéraux restés solides.

OBSERVATION V

(Mosengell.)

Antoine P... a été amené à la clinique par son père. L'enfant, qui d'une façon générale est bien conformé et vigoureux, présente une malformation de la jambe droite.

Celle-ci s'amincit en bas et devient conique ; la rotule est déviée en dehors, la jambe est en légère rotation par rapport à la cuisse, et le pied est en valgus accentué par rapport à l'extrémité inférieure de la jambe qui se trouve très atrophiée.

Tandis que du côté sain la tête du péroné est perceptible, et que l'on suit le trajet de l'os à travers les téguments, du côté

malade on ne sent rien, et l'on ne perçoit plus la malléole externe.

L'astragale est très mobile, et cette mobilité détermine pendant la station debout la position en valgus.

La malléole interne présente son aspect normal. Au-dessous d'elle, on sent le bord supérieur et interne de l'astragale un peu aplati ; il repose sur le sol pendant la marche, et à son niveau la plante s'est épaissie.

Le pied est complètement rejeté en dehors. Entre l'extrémité inférieure du tibia et le tendon d'Achille, on sent un cordon mince et résistant que l'on peut prendre pour une formation osseuse rudimentaire ou pour l'extrémité inférieure du péroné atrophié.

Tous les orteils sont repoussés en haut, excepté le gros orteil. Ce cas doit être rapproché de celui de Duval dans lequel le péroné et trois orteils manquaient.

On a essayé d'améliorer la situation du pied à l'aide de bandes plâtrées et de chaussures orthopédiques.

OBSERVATION VI

(Riedinger)

Malade âgée de treize ans. Les parents racontent que l'affection s'est montrée à la naissance. Aucun autre membre de la famille n'en est atteint ; la grossesse a été normale, il n'y a aucun signe de rachitisme, l'enfant a toujours été bien portante.

Au dire de la malade la déformation est allée en s'accroissant ; depuis quelque temps, elle cause, après la marche ou la station debout, des douleurs à la partie interne du pied. Parfois l'enfant s'appuie seulement sur le bord interne et sur le gros orteil.

Auparavant la marche était assez facile, la station debout non douloureuse.

A l'examen, les cuisses, les genoux, les pieds sont normaux.

Les tibias ont la même longueur des deux côtés, celui du côté gauche est légèrement convexe à la partie moyenne ; il existe une légère atrophie musculaire.

La malléole interne, fortement épaissie est infléchie en dehors et fait en avant une saillie anormale.

Du côté externe, sur le bord antérieur du tendon d'Achille, on aperçoit une saillie osseuse qui correspond à la malléole externe un peu rejetée en arrière et atrophiée. Sa pointe est à 2 centimètres au-dessus de celle de la malléole interne.

L'interligne articulaire est oblique en haut, en dehors et en arrière, la circonférence du cou de pied est agrandie. Au-dessus de la malléole externe, on peut suivre le péroné sur une étendue de 3 centimètres. Il se termine par un angle ouvert en dehors, comme s'il y avait fracture.

Dans le segment supérieur de la jambe, on sent la tête du péroné que l'on peut suivre à une certaine distance. Les pieds sont en abduction accentuée formant avec l'axe de la jambe un angle aigu qu'on peut ramener à l'angle droit.

L'abduction est possible, l'adduction complète est impossible.

La flexion et l'extension s'accomplissent assez bien, surtout dans l'abduction forcée qui met les surfaces articulaires en parallélisme.

Dans la station debout, la malade s'appuie sur le bord interne du pied et incline le bassin. Il existe un léger équinisme.

La marche se fait d'une façon assez satisfaisante. Le traitement orthopédique a été appliqué, mais peu de temps après on s'aperçoit qu'il n'a amené aucune amélioration, au contraire. Le pied est

complètement dévié, une dépression se creuse au-dessus de la malléole externe, le bord externe du pied regarde en haut et en dehors. L'équinisme augmente, le poids du corps porte seulement sur la tête du premier métatarsien et le gros orteil.

La marche est difficile, et des douleurs commencent à apparaître au niveau de la malléole externe.

Riedinger s'est décidé, en face de cet échec, à une intervention sanglante et a pratiqué une ostéotomie cunéiforme au-dessus de l'articulation.

Le résultat a été bon et l'on a pu faire reprendre à l'interligne articulaire sa direction horizontale, la plaie s'est cicatrisée, mais il n'y avait pas encore de consolidation après six semaines. Une seconde intervention est alors pratiquée et met à nu une bandlette fibreuse qui réunit les deux fragments qu'on suture. Mais la consolidation n'est pas mieux obtenue, et Riedinger conclut que le tissu osseux ayant dans cette malformation peu de tendance à proliférer, il vaut mieux s'abstenir de pratiquer l'ostéotomie.

En outre de ces lésions, l'enfant présentait une malformation analogue au niveau du bras gauche.

L'avant-bras est très raccourci et infléchi du côté cubital ; le radius est développé entièrement, luxé en arrière en haut et en dehors et incliné vers le cubitus. Ce dernier est au contraire développé vers les régions épiphysaires, mais sa diaphyse manque complètement comme pour le péroné. Le condyle interne est peu développé, le condyle externe beaucoup plus haut situé que l'interne. Dans l'ensemble, l'interligne articulaire du coude est également obliquement dirigé. L'articulation radio-carpienne est normale.

OBSERVATION VII

(Burckhardt.)

Il s'agit d'une petite fille de cinq mois qui présente les anomalies suivantes :

L'enfant a les deux membres inférieurs en flexion et rapprochés du tronc.

Le membre gauche croise le droit ; la jambe s'amincit du genou jusqu'en bas en forme de cône, les deux pieds sont en supination et en équinisme.

On ne sent pas la malléole interne, le squelette de la jambe semble formé par un seul os. Au pied, tous les orteils existent, la partie supérieure du calcaneum est très développée, la tête de l'astragale très proéminente, fait une forte saillie sous la peau.

On est très frappé de l'énorme développement du pannicule adipeux sous-cutané.

En se basant sur l'absence à la palpation de l'un des deux os, et sur la conformation particulière de la jambe, on conclut soit à une synostose tibio-péronière, soit à une absence congénitale du bout distale du tibia, la malléole interne étant inaccessible.

Mais la dissection a montré la présence, des deux côtés, du tibia et du péroné dans toute leur longueur sans aucune soudure.

La supination extrêmement prononcée du pied a été provoquée par l'obliquité des surfaces articulaires.

OBSERVATION VIII

(Freiberg.)

Il s'agit d'une petite fille âgée de deux ans chez laquelle la difformité est congénitale. La grossesse a été normale, il n'y a aucune autre malformation congénitale dans la famille, le père et la mère sont très bien portants. Quatre autres enfants. Pas de traces de rachitisme.

L'enfant a éprouvé une difficulté spéciale pour apprendre à marcher. Il existe une claudication particulière. Le membre inférieur gauche est affaibli et le bassin s'abaisse quand la malade pose le pied sur le sol. La plante tout entière supporte le poids du corps.

Le pied de longueur à peu près normale est dévié en dehors, les genoux un peu fléchis. L'axe de la jambe passe en dedans de l'astragale; au repos, le pied gauche a une position latérale par rapport à la jambe; la malléole interne est proéminente et la malléole externe est aussi visible. Le palper montre qu'elles sont élargies surtout l'externe, qui, en outre, est sur un plan plus élevé que l'interne.

Les mouvements de l'articulation montrent que l'interligne articulaire est oblique de haut en bas et de dehors en dedans, le bord interne de la jambe est rectiligne, le bord externe présente une encoche au-dessus de l'articulation du cou-de-pied. Pas de cicatrice ni de rétraction de la peau.

Le péroné est palpable dans toute son étendue.

Les pieds sont d'égales dimensions et ne présentent pas d'anomalies de développement. L'enfant est en parfaite santé. A la radiographie, on aperçoit le péroné sur toute sa longueur;

sa diaphyse est incurvée en dedans et diminue considérablement l'espace interosseux, l'os est épaissi si on le compare au tibia ; en outre l'épiphyse inférieure du péroné descend moins bas que celle du tibia alors que, normalement, le contraire devrait exister. La ligne articulaire forme un angle de 75 degrés avec l'axe de la jambe et oblique de haut en bas et de dehors en dedans.

OBSERVATION VIII (Résumée)

(Dreyfus.)

Enfant de deux ans présentant au niveau d'un pied une malformation qui existe depuis la naissance.

Aucun antécédent héréditaire; l'affection n'a pas été encore observée dans la famille. Pas de traces de rachitisme.

Le pied gauche est en pronation prononcée par rapport à la jambe ; il semble articulé latéralement et la difformité est accentuée par la marche ou la station debout.

Le pied s'appuie sur le sol par le talon et par la plante, mais au niveau du bord interne, de la face interne de l'astragale. Sa cambrure est normale, la malléole interne touche presque le sol. La face externe de l'astragale en est éloignée de 2 centimètres.

On a d'abord pensé à une absence congénitale du péroné; mais celui-ci existe et est perceptible dans toute sa longueur. La malléole externe n'offre pas ses rapports normaux avec la malléole interne mais se trouve beaucoup plus en haut et en arrière.

L'axe de la jambe se continue sur le bord interne du pied. Astragale et calcaneum sont fortement rejetés en dehors.

Le tendon d'Achille n'est plus entre les malléoles; mais croise le péroné et attire le calcaneum en dehors.

Les pieds, les os de la jambe sont normaux.

Légère atrophie musculaire. Les mouvements sont à peu près normaux. A la radiographie, le péroné est repoussé en arrière, l'ombre des deux os se recouvre d'une façon anormale dans la partie inférieure.

Tous les os du tarse sont normaux, le calcanéum est un peu rejeté en dehors.

Le poids du corps exagérant la déformation, on décide d'intervenir.

8 décembre 1899. — Opération. — Incision externe, section des tendons péroniers, ouverture de l'articulation. Le tibia, le péroné et l'astragale sont dépouillés de leurs cartilages, le pied est mis à angle droit et immobilisé dans un appareil plâtré qu'on laisse quatre semaines.

10 décembre 1905. — L'enfant est revu ; d'après son père l'état est toujours le même. Atrophie musculaire notable. L'ancienne cicatrice est reportée sur la partie moyenne du pied, ainsi que la malléole dans la station debout. Le pied est donc fortement reporté en dehors et prend contact avec le sol par toute la surface de la plante. La position du calcanéum est très améliorée, le tendon d'Achille passe entre les malléoles dont les rapports n'ont pas varié.

Suit une longue analyse des lésions qui existent au niveau du pied. Le malade porte une chaussure orthopédique et marche assez facilement.

OBSERVATION X

(Blumenthal.)

Homme adulte, sans aucun antécédent. La malformation est congénitale, non héréditaire, le malade se plaint de boiter de la

jambe gauche. Le pied est en pronation et en abduction, la jambe est fortement raccourcie (8 cm. 1/2). Le tibia est incurvé en avant et se termine par une malléole interne très épaissie. Près de 2 cm. 1/2 au-dessous de la tubérosité du tibia se trouve une petite exostose pointue ; la diaphyse est plutôt arrondie.

On sent le péroné sur une longueur de 6 centimètres, un peu en arrière du tibia, son extrémité inférieure est sensiblement élargie, et se trouve à 5 ou 6 centimètres au-dessus de la pointe de la malléole interne ; elle est séparée de l'astragale et dans une position tout à fait latérale par rapport à la jambe. Pas de cicatrice cutanée.

Le pied est normal, et son axe se croise en baïonnette avec celui de la jambe. Au-dessous de la malléole interne existe une dépression profonde. Le bord externe et le dos du pied sont très convexes, le bord interne est rectiligne. La plante est normale.

Le premier et le deuxième orteils sont dans l'axe du bord interne du pied.

Les trois autres obliquent en dedans continuant la direction du bord externe.

Tous les mouvements sont conservés, surtout la flexion plantaire, les autres sont un peu limités. Le malade marche vite et longtemps en s'appuyant sur la partie antérieure du pied et refuse toute intervention.

A la radiographie on fait les constatations suivantes :

Le péroné, long de 6 cm. 1/2, est situé en arrière et latéralement par rapport au tibia.

Celui-ci présente une surface articulaire très oblique de dedans en dehors et d'avant en arrière. L'extrémité inférieure du rudiment péronier est distante de 5 à 6 centimètres de la malléole

interne, mais de 2 cm. 1/2 à 3 centimètres seulement du bord externe du pied.

Ou voit, à la radiographie latérale, une ombre nette qui se dirige vers la tête péronière, mais disparaît en chemin. A la place de la tête péronière, on voit sur le tibia une forte saillie. Sur la face antérieure de cet os existe la petite saillie déjà mentionnée.

Au niveau des métatarsiens, on constate les lésions déjà décrites (les trois derniers en varus).

OBSERVATION XI. (Résumée.)

(Kirmisson.)

Femme de quarante-quatre ans. Aucun antécédent personnel. Jamais la lésion n'a été constatée ni parmi ses ascendants ni parmi ses descendants. Raccourcissement considérable du membre inférieur gauche. Le tibia gauche mesure 28 centimètres ; le droit, 37 1/2. Le péroné est difficilement reconnaissable.

Pied en équin très prononcé, plicature profonde au niveau de l'articulation médio-tarsienne. Gros orteil dévié en hallux valgus. La partie antéro-externe du pied est fortement convexe en dehors, le côté externe de l'articulation médio-tarsienne se continue insensiblement avec le bord antéro-externe du pied, tandis que, du côté interne, le tibia surplombe le pied. En effet, il existe à la partie inférieure de la malléole tibiale une forte encoche formée par la rencontre d'une saillie osseuse difficile à préciser et de la partie postérieure du premier métatarsien.

A la palpation, la mortaise tibio-astragaliennne est fortement augmentée de volume. On sent les deux malléoles, l'interne se prolonge par le corps du tibia, on ne sent pas de diaphyse au-

dessus de l'externe. La malade marche facilement avec des chaussures orthopédiques. A la radiographie, on voit un tibia légèrement incurvé; le péroné fait défaut dans la plus grande partie de son étendue.

OBSERVATION XII (Résumée.)

(Kirmisson.)

R... Émile, deux mois, est amené pour la première fois à l'hôpital Trousseau, le 21 juin 1902.

Absolument rien dans les antécédents héréditaires. Grossesse normale. La jambe et le pied droits font entre eux un angle ouvert en dedans. Le pied est dans une attitude permanente de varus, il existe une dépression un peu au-dessus de la malléole interne.

Le péroné est de même longueur des deux côtés, le tibia de 2 centimètres plus court à droite.

On applique simplement une petite attelle.

Deux ans plus tard, les lésions ont augmenté, les signes de rachitisme sont manifestes, le membre est très raccourci, l'épiphyse inférieure du péroné, très augmentée de volume, fait une saillie marquée à la région externe du pied. La pointe de la malléole, au lieu de descendre plus bas que la malléole tibiale, est exactement sur le même plan qu'elle.

L'extrémité supérieure du péroné est luxée et fait saillie dans le creux poplité.

Le pied est fortement dévié en varus équin et maintenu dans cette position par la rétraction du tendon d'Achille.

La radiographie, en plus des lésions précédentes, montre une forte incurvation des diaphyses tibiale et péronière.

En 1910, le raccourcissement mesure 5 centimètres, la malléole péronière fait une saillie énorme. Une radiographie faite à cette époque montre un notable redressement des os de la jambe. Le péroné tout entier est hypertrophié, mais surtout au niveau de la malléole.

On pratique le dédoublement du tendon d'Achille pour réduire l'équinisme. On fait porter un appareil.

En 1913, même déformation. Une bourse séreuse s'est développée sur la malléole externe. La tête péronière est complètement luxée dans le creux poplité.

Les mouvements de l'articulation tibio-tarsienne sont limités, la marche est difficile, le pied repose par son bord externe, et la malléole péronière vient presque au contact du sol.

La radiographie montre un péroné très épaissi, un tibia atrophié.

Les deux os se touchent presque à leur partie moyenne par suite de leur incurvation : ils s'écartent au contraire dans leur partie inférieure.

On pratique, le 28 janvier 1913, l'arthrodèse du cou de pied.

La masse principale de la malléole péronière est enlevée à la gouge et au maillet, on abrase le cartilage articulaire de l'astragale.

Le pied étant maintenu à angle droit sur la jambe est fixé dans cette position par une cheville d'ivoire unissant le péroné à l'astragale. Immobilisation dans un appareil plâtré.

Les suites opératoires sont normales. Le résultat opératoire est très satisfaisant, malgré un raccourcissement assez notable corrigé à l'aide d'une bottine.

OBSERVATION XIII

(Prise dans le service de M. le Dr Mouchet, à la consultation de chirurgie de l'hôpital Saint-Louis.)

Malformation du cou-de-pied droit

G... Henri, vingt-sept mois, est amené par ses parents pour une déformation du cou-de-pied droit le 1^{er} décembre 1913.

Quand l'enfant avait huit mois, les parents ont remarqué que le pied droit avait tendance à se dévier en dehors, en valgus; le bord externe était fortement relevé, l'interne abaissé, et la mal-léole tibiale faisait une forte saillie sous les téguments.

L'enfant n'a pas marché tardivement; il a fait ses premiers pas à treize mois, mais il a marché d'emblée, d'une façon défectueuse au niveau du pied droit qui appuyait sur le sol surtout par son bord interne. L'appui du pied gauche sur le sol était parfaitement correct.

Cette mauvaise attitude du pied droit n'a fait que s'accroître progressivement.

Henri G... est un peu teinté de rachitisme; le crâne assez volumineux est quelque peu élargi dans la région pariétale; les extrémités inférieures du radius et du cubitus à droite comme à gauche sont un peu volumineuses; le thorax est évasé assez notablement à la partie inférieure et l'abdomen est distendu, sa paroi est flasque. D'ailleurs la mère qui a nourri l'enfant au biberon avoue qu'elle l'a suralimenté plutôt et que des symptômes d'entérite avec selles glaireuses et un peu verdâtres sont survenus à plusieurs reprises.

Au niveau des membres inférieurs, nous n'observons pas de

signes de rachitisme : aucun épaississement des épiphyses fémorales ou tibiales, pas de genu valgum ; les diaphyses fémorales et tibiales ont un aspect normal.

Notre première pensée, en observant la déformation du cou-de-pied droit de cet enfant, fut qu'il s'agissait d'une absence partielle du péroné. L'attitude en valgus du pied est chose commune dans cette malformation congénitale assez fréquente, et nous étions porté à croire tout naturellement à cette malformation. Il nous semblait bien sentir le péroné dans toute son étendue ; cependant, en ce qui concerne sa diaphyse cachée par les muscles, nous ne pouvions guère être affirmatif.

Sûrement les épiphyses supérieure et inférieure du péroné ne manquaient pas : y avait-il absence de la partie moyenne du péroné ? Nous ne le savions pas au juste. La radiographie, pratiquée dans le laboratoire du Dr Gaston, nous a montré que le péroné existait dans toute son étendue mais qu'il était plus grêle, atrophié dans sa partie inférieure.

Nous avons donc affaire à une *déformation de Volkmann*. La jambe et le pied droits sont atrophiés. La musculature y est moins développée, la longueur du pied et de la jambe est moindre qu'à gauche (longueur du pied mesuré à la plante, du talon à l'extrémité du gros orteil : 13 centimètres au lieu de 14 ; longueur de la jambe mesurée de l'interligne fémoro-tibial interne à la pointe de la malléole interne : 15 centimètres au lieu de 16 ; circonférence du pied : 15 centimètres au lieu de 15 1/2 mesurée au point le plus saillant).

L'enfant étant trop jeune pour qu'on puisse songer à une opération correctrice utile, nous conseillons le port d'une chaussure orthopédique avec tuteurs latéraux.

Comme la difformité n'est point très prononcée encore main-

tenant, il y a lieu de penser qu'elle a passé inaperçue des parents dans les huit premiers mois de la vie de l'enfant, mais il n'est point douteux que la malformation existait dès la naissance et qu'elle n'eût point passé inaperçue aux yeux d'un médecin attentif.

Nous n'avons pas relevé d'antécédents spéciaux ; la grossesse de la mère s'est passée sans incidents : un frère aîné, de deux ans plus âgé que notre malade, ne présente aucune malformation. Les parents de notre enfant ne se rappellent point l'existence d'une malformation analogue dans leur famille.

En somme, l'enfant G. . . Henri, présente, à un degré atténué, un exemple indubitable de la déformation du cou-de-pied dite déformation de Volkmann.

La déviation du pied en valgus qui attire toute l'attention est consécutive à un développement incomplet de la partie inférieure du péroné, déterminant une obliquité anormale de l'interligne articulaire tibio-tarsien.

OBSERVATION XIV

(Bidder.)

Nous citons cette observation pour montrer qu'elle se différencie nettement des précédentes. Il s'agit là, assez vraisemblablement, d'un cas d'absence congénitale du péroné.

Résumé. — F. S..., dix ans environ. Bien conformée jusqu'aux genoux. Les jambes sont considérablement raccourcies et ne mesurent que 18 et 19 centimètres.

Dans la station debout, la malléole interne du tibia gauche

I. Altermann

renflée en massue repose sur le sol, du côté droit, elle en est éloignée de 1 centimètre et un peu moins volumineuse. Les extrémités supérieures du tibia semblent normales des deux côtés, la partie moyenne est épaissie et forme un angle à convexité dirigée en avant.

Le péroné n'est pas perceptible. Peut-être, à la partie inférieure et postérieure du tibia gauche, sent-on une formation osseuse de 2 à 3 centimètres de long qui pourrait en être le rudiment.

Les surfaces articulaires inférieures ont une direction oblique en haut et en dehors, et les pieds sont articulés non dans la direction du tibia, mais en dehors. Les deux pieds sont portés très fortement en dehors et en haut.

Le pied droit a 14 centimètres de long, il est rétréci et ne porte que trois orteils. Le deuxième et le cinquième, les métatarsiens correspondants, manquent.

Le pied repose sur le sol par son bord interne, sur la face interne de l'astragale.

Le bord externe est relevé et excavé.

Le pied gauche a une longueur de 17 centimètres et est placé encore plus en dehors du tibia. Les modifications sont les mêmes qu'à droite, deux orteils manquent ainsi que leurs métatarsiens.

Les muscles de la jambe sont normaux, le talon est attiré en équinisme par le tendon d'Achille. Les péroniers sont atrophiés.

Aucune trace du péroné.

Les mouvements sont peu limités.

La peau de la jambe et du pied est normale, mais au niveau du bord antérieur du tibia gauche on voit une cicatrice blanche adhérente à l'os, longue de plusieurs centimètres. D'après les

dières de la mère, une ostéotomie cunéiforme du tibia aurait été pratiquée sans aucune amélioration. Le chirurgien avait fait le diagnostic d'absence congénitale des deux péronés avec pied valgus double très prononcé.

Sur le bord antérieur du tibia droit existe une rétraction cutanée qui semble congénitale.

Bidder ajoute : la ressemblance de mon cas avec ceux de Volkmann est frappante. Raccourcissement congénital du tibia, absence de la malléole externe, obliquité en dehors et en haut de la surface articulaire existent ; mais il s'en différencie par l'absence d'antécédents héréditaires, l'absence de trois orteils et des métatarsiens correspondants. Le péroné droit manque vraisemblablement.

CONCLUSIONS

1° La malformation décrite par Volkmann est une affection souvent héréditaire qui a pour symptômes le raccourcissement considérable de la jambe et la déviation du pied, en dehors dans les cas fréquents, en dedans dans les cas beaucoup plus rares ;

2° Anatomiquement, elle est caractérisée par une obliquité en haut et en dehors ou en haut et en dedans de l'interligne tibio-tarsien. La malléole interne a subi un arrêt de développement, le péroné est souvent rudimentaire, mais il existe toujours en totalité ou en partie.

Contrairement aux idées de Volkmann, il ne s'agit pas d'une luxation congénitale du pied en dehors. L'obliquité de l'interligne est la lésion essentielle, la déviation du pied n'en est que le résultat ;

3° Au point de vue pathogénique, la maladie de Volkmann doit être très nettement séparée de l'absence congénitale du péroné dans laquelle trois caractères sont pour ainsi dire constants : cicatrices sur la jambe, incurvation du tibia, absence totale du péroné.

Il n'y a que l'attitude en valgus qui puisse faire confondre les deux affections.

L'étiologie en elle-même reste obscure, malgré les travaux de Bidder sur l'arrêt de développement des épiphyses ;

4° Le traitement par une chaussure orthopédique est suffisant pour les cas bénins ; on doit le prescrire à l'exclusion de tout autre chez les jeunes enfants.

Plus tard, l'intervention chirurgicale est indispensable ; la ténotomie et l'ostéotomie ne sont pas à recommander, seule l'arthrodèse tibio-tarsienne donne des résultats satisfaisants.

Vu : le Président de la thèse,

RECLUS

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
LIARD



BIBLIOGRAPHIE

- BIDDER. — Ueber eine typische angeborene Wachstumshemmung der Unterschenkelknochen, etc. (Verhandlungen der d. Ges. für chirurgie. Berlin, 1888).
- Arrêt artificiel d'accroissement des os longs produit expérimentalement par irritation et destruction du cartilage épiphysaire (Archiv. für experimentale Pathologie, vol. I, 1873).
- BLUMENTHAL. — Ein Fall von angebor. Fibuladefekt (Volkman'scher Sprunggelenksmissbildung) mit metatarsus varus acquisitus (Berliner Klinischer Wochenschrift, 1907, p. 472-474).
- BURCKHARDT. — Beiträge zur Diagnostik und Therapie der kongenitalen Knochendefekte an Vorderarm und Unterschenkel (Jahrbuch für Kinderheilkunde, 1890, p. 375).
- DARESTE. — Journal d'Anatomie et de Physiologie, 1882, p. 510.
- DREYFUSS. — Un cas de déformation tibio-tarsienne de Volkmann (Zeitschrift für Orth. chirurgie 16 Bd, p. 420, 1906).
- FAHR. — Zur Kasuistik der kongenitalen Sprunggelenluxationen. Thèse de doctorat. Halle, 1884.
- FREIBERG. — A unique case of congenitale luxation of the ankle (The american Journal of orthoped. Surgery, mai 1904).
- HOFFA. — Lehrbuch der orth. Chirurgie, p. 725.
- JOACHIMSTHAL. — Handbuch für orthopedische Chirurgie, p. 452.
- KIRMISSON. — Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale. Paris, 1898.
- Précis de Chirurgie infantile.

- KIRMISSON. — Revue d'Orthopédie, 1^{er} septembre 1913, n° 5, p. 385-407.
- KRASKE. — Verhandlung der D. Gesell. für Chirurgie, 1882, p. 126.
- LEFEBVRE. — Contribution à l'étude de l'absence congénitale du péroné. Thèse de Lille, 1895.
- MEUSEL. — Handbuch der Kinderkrankheiten von Gerhardt, vol VI. Tubingen, 1880, p. 556 et 618.
- MOSENGELL. — Drei Fälle von Missbildung im Bereich der Unterextremitäten (Archiv. für klin. Chirurgie, 1874, p. 521).
- PIÉCHAUD. — Précis de Chirurgie infantile.
- REDARD. — Revue mensuelle des maladies de l'enfance, septembre 1890.
- RIEDINGER. — Ueber Gelenksmissbildungen (Verhandl. der deutsch. Gesell. für Chirurgie, 1889, p. 76).
- VOLKMANN. — Ein Fall von hereditären, kongenital luxation beider Sprunggelenke (Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, vol. II, 1873, p. 538).

